



**UNIVERSIDAD NACIONAL AUTÓNOMA DE
MÉXICO**



FACULTAD DE ODONTOLOGÍA

**MANEJO INTERDISCIPLINARIO DEL
PACIENTE CON SÍNDROME DE
ZIMMERMANN-LABAND. REVISIÓN DE LA
LITERATURA.**

T E S I N A

QUE PARA OBTENER EL TÍTULO DE

C I R U J A N A D E N T I S T A

P R E S E N T A:

DIANA PAOLA HERNÁNDEZ GARCÍA

**TUTORA: Mtra. ELIZABETH QUINTINO CÍNTORA
ASESOR: Mtro. CÉSAR DARÍO GONZÁLEZ NÚÑEZ**

MÉXICO, Cd. Mx.

2018



Universidad Nacional
Autónoma de México



UNAM – Dirección General de Bibliotecas
Tesis Digitales
Restricciones de uso

DERECHOS RESERVADOS ©
PROHIBIDA SU REPRODUCCIÓN TOTAL O PARCIAL

Todo el material contenido en esta tesis esta protegido por la Ley Federal del Derecho de Autor (LFDA) de los Estados Unidos Mexicanos (México).

El uso de imágenes, fragmentos de videos, y demás material que sea objeto de protección de los derechos de autor, será exclusivamente para fines educativos e informativos y deberá citar la fuente donde la obtuvo mencionando el autor o autores. Cualquier uso distinto como el lucro, reproducción, edición o modificación, será perseguido y sancionado por el respectivo titular de los Derechos de Autor.

A Dios, por todo.

A mi ángel en el cielo.

A mis abuelitos, sé que hoy y siempre están conmigo.

A mis papás, los pilares de mi vida, los responsables de todo esto, las personas que me han llevado de la mano cada día en este camino, sin ustedes simplemente no hubiera sucedido. Gracias por cada día, por cada esfuerzo, por cada sacrificio, por cada ocasión que dejaron todo para ir a sentarse a mi unidad, gracias por tanto amor, todo es por y para ustedes.

A mi hermano, lo más divertido y valioso de mi vida.

A toda mi familia, por brindarme siempre su apoyo, por ser mi ejemplo y contagiarme de alegría en todo momento.

A la más pequeña de mi casa, por llegar a mi familia.

A mis amigos, por hacerlo más fácil, por convertir este recorrido en una aventura; los que han crecido conmigo y los que me encontré en el camino.

A mi tutora y a mi asesor, por sus enseñanzas, por acompañarme en éste paso.

A mis profesores y pacientes.

Y por supuesto, a mi hermosa Universidad, mi casa desde los once años, no tengo palabras para mi infinito agradecimiento, me ha dado todo.

ÍNDICE

INTRODUCCIÓN	6
OBJETIVO	7
1. DEFINICIÓN	8
2. ANTECEDENTES	9
3. ETIOLOGÍA	11
4. EPIDEMIOLOGÍA	11
4.1 Prevalencia	11
5. CARACTERÍSTICAS DEL PACIENTE CON SÍNDROME DE ZIMMERMANN-LABAND	13
5.1 Alteraciones cutáneas	13
5.2 Alteraciones extracutáneas	13
5.3 Alteraciones neurológicas	14
5.4 Alteraciones bucodentales	14
5.4.1 Fibromatosis gingival	15
5.5 Hallazgos radiográficos	15
6. DIAGNÓSTICO	15
6.1 Diagnóstico clínico	16
6.2 Auxiliares de diagnóstico	16
6.3 Diagnóstico diferencial	16
7. TRATAMIENTO	17
7.1 Manejo integral del paciente	17
7.1.1 Manejo interdisciplinario del paciente con síndrome de Zimmermann-Laband	17
7.1.2 Manejo bucodental del paciente con síndrome de Zimmermann-Laband	17

7.1.3 Opciones de tratamiento bucodental para el
paciente con síndrome de Zimmermann-Laband
en Odontopediatría

18

CONCLUSIONES

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

GLOSARIO

ANEXO: CASO CLÍNICO

INTRODUCCIÓN

En la actualidad, existen numerosos síndromes reportados en el ámbito médico, siendo algunos más comunes que otros. La prevalencia de un síndrome puede ser variada dependiendo, la edad, género, zona geográfica, información genética, entre otros factores.

Los tratamientos que se realizan en los pacientes diagnosticados con algún síndrome, están enfocados a preservar la salud del paciente, así como mejorar su calidad de vida. Por esta razón, los profesionales de la salud deben estar preparados para la atención de dichos pacientes.

Los pacientes deben ser atendidos en las distintas disciplinas médicas de manera integral, por lo cual, deben ser remitidos a cada una de ellas, considerando la importancia de orientar al paciente y a su familia acerca de su padecimiento y la ruta clínica a seguir.

En el área odontológica, es responsabilidad del Cirujano Dentista tratar de manera adecuada a los pacientes sindrómicos, tomando en cuenta que gran porcentaje de ellos, llegan ya diagnosticados a la consulta dental. La Odontopediatría, cumple con un papel fundamental en la atención a los pacientes que padecen un síndrome, dado que la infancia y adolescencia son etapas clave para la prevención y control de patologías bucales que puedan complicar el cuadro sindrómico de cada paciente.

OBJETIVO

Describir las características del Síndrome de Zimmermann-Laband, así como el manejo odontológico e interdisciplinario del mismo, resaltando la importancia de la atención oportuna, orientación médica y específicamente, de la prevención en el paciente a edad temprana, para así poder mantener en buen estado su salud bucodental.

1. DEFINICIÓN

Un síndrome es una constelación de malformaciones congénitas que se consideran relacionadas a nivel patológico. ¹

Mitchell y colaboradores (2017) describen que la mayoría de los síndromes se deben a un solo trastorno que afecta simultáneamente a varios tejidos, por ejemplo, una infección vírica o una alteración cromosómica. ²

El Síndrome de Zimmermann-Laband (SZL) se define como un trastorno del desarrollo ³, cuyas características son altamente variables y complejas. ⁴

Castori (2013) lo describe como una condición poco común que se caracteriza principalmente por hipertrofia gingival, hipoplasia o aplasia ungueal y de falanges distales ⁵, así como hepatosplenomegalia, hipertrichosis y retraso mental; siendo los últimos tres de menor frecuencia según, ya que sólo se presentan en un pequeño porcentaje de los pacientes diagnosticados. ⁶ (Figura 1).



Figura 1. Paciente con síndrome de Zimmerman-Laband. ⁷

2. ANTECEDENTES

El Síndrome de Zimmermann-Laband fue descrito por primera vez en La India por Laband y colaboradores en el año de 1964, en una familia hindú, cuya madre de 38 años y 5 de sus siete hijos presentaban fibromatosis gingival y ausencia o displasia de uñas.⁸

El informe de Laband y colaboradores (1964) describió que la madre mostró orejas grandes y blandas, hipertensión, hirsutismo, hiperextensibilidad de las articulaciones metacarpofalángicas y esplenomegalia. Los niños afectados presentaban aumento de tejido blando de la nariz y las orejas, esplenomegalia, anomalías esqueléticas, tamaño oscuro o reducido de las uñas de los pies, falanges cortas e hipermovilidad de varias articulaciones.⁹ (Figura 2,3)

Alavandar en 1965, realiza una descripción similar en pacientes del Caribe y de la India.⁸ El informe de Alavandar describió 5 personas afectadas en 3 generaciones con características asociadas de engrosamiento de los tejidos blandos de la nariz y el oído con la suavidad de los cartílagos, las articulaciones hiperextensibles y la hepatomegalia.¹⁰

En 1986, Chodirker, por primera vez describe la asociación a retraso mental a la cual denominaron Síndrome de Zimmermann-Laband con retraso mental profundo.¹¹ Dos años después, Pina-Neto y colaboradores (1988), contribuyeron con el reporte de un caso con retraso mental.¹²

Van Buggenhout y colaboradores (1995) declararon que 23 pacientes, incluidos 11 pacientes de 2 familias, habían sido diagnosticados con el SZL. La mayoría de los pacientes tenían inteligencia normal, aunque algunos tenían retraso leve. Ellos reportaron un paciente con SZL y retraso mental severo y concluyeron que el retraso mental severo puede ser una característica del síndrome.¹³

Posterior a esto, los reportes del síndrome han sido limitados, pero han ido contribuyendo al reconocimiento de la entidad.⁸ (Figura 2, 3).

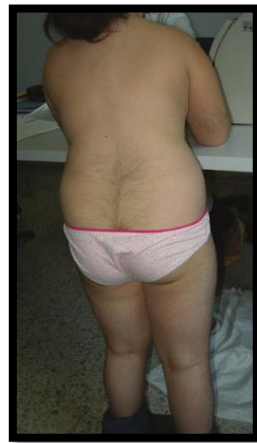


Figura 2. Paciente con hirsutismo.⁷



Figura 3. Paciente con falanges cortas.⁷

3. ETIOLOGÍA

El SZL es un raro trastorno hereditario autosómico dominante.¹⁴ Este síndrome es causado por una mutación en el gen ATP6V1B2 en el cromosoma 8p21.¹⁵

Se han descrito descendientes afectados de padres consanguíneos sanos, lo que sugiere también una posible herencia autosómica recesiva.¹⁶

Además, se han informado anomalías cromosómicas en algunos sujetos con SZL. Sin embargo, no se han identificado mutaciones casuales hasta la fecha en pacientes con esta enfermedad.¹⁶

4. EPIDEMIOLOGÍA

El SZL es una condición de muy baja frecuencia en el mundo⁸, a la fecha sólo han sido reportados 50 casos en la literatura.⁷

4.1 Prevalencia

En 1995, Van Buggenhout reporta 23 casos con SZL, de los cuales al menos la mitad eran miembros de 2 familias.¹⁴

En 2003, Marinella Holzhausen, menciona en un artículo sobre dientes supernumerarios en SZL, que hasta ese momento, 35 casos de pacientes con este síndrome ya habían sido descritos en la literatura. ¹⁷

En 2007, Kim y colaboradores reportan un total de 39 casos identificados a nivel mundial. ¹⁸

En 2015, Tadini dice que para ese entonces existían ya 50 casos del síndrome reportados en la literatura, siendo el último registro con el que se cuenta a la fecha. ⁷ (Figura 4).

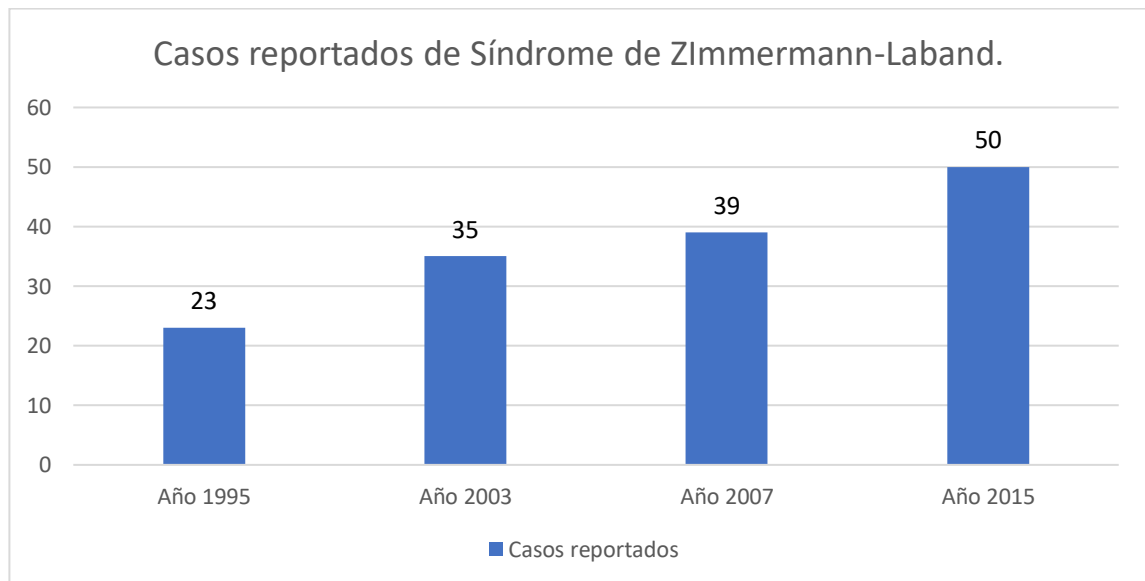


Figura 4. Número de casos reportados de SZL en el periodo del año 1995 a 2018. ^{7,13,17,18}

5. CARACTERÍSTICAS DEL PACIENTE CON SÍNDROME DE ZIMMERMANN-LABAND

Las características sindrómicas de esta condición pueden ser variables.⁴

5.1 Alteraciones cutáneas

- Hipoplasia o ausencia de formación ungueal.
- Hipertrofia gingival.
- Hirsutismo facial y corporal.
- Cejas gruesas.
- Pestañas largas.
- Anomalías leves del dermatoglifo.
- Labios gruesos
- Macrostomía⁷

5.2 Alteraciones extracutáneas

- Dimorfismos en rasgos faciales.
- Induración de cartílagos de pabellón auricular y nasal.
- Hiperlaxitud articular.
- Cataratas bilaterales o defectos de refracción.
- Pérdida moderada de función auditiva.
- Hepatomegalia y esplenomegalia.
- Cardiomiopatía y dilatación del arco aórtico: reportado inicialmente por Robertson (1998), quien hizo

seguimiento durante cuatro décadas a un hombre con diagnóstico de SZL, encontrando que había desarrollado cardiopatía y falla cardíaca por persistencia de ductus, que a pesar de corrección quirúrgica desarrolló disnea y limitación importante para actividad física. ⁸

- Fisuras palpebrales levemente inclinadas hacia abajo.
- Nariz grande y de forma bulbosa, con septum prominente.
- Filtrum prominente.
- Ausencia o hipotrofia de falanges distales y mediales en manos.
- Algunos casos presentan convulsiones. ⁷

5.3 Alteraciones neurológicas

- Deficiencia intelectual
- Alteración en el desarrollo psicomotor
- Algunos casos presentan retardo mental profundo. ⁸

5.4 Alteraciones bucodentales

- Ausencia de erupción dentaria o presencia de dientes supernumerarios.
- Fibromatosis gingival. ⁸

5.4.1 Fibromatosis gingival

La fibromatosis gingival en pacientes con SZL puede comprometer ambas ramas mandibulares y puede progresar hasta paladar blando.⁸

El análisis histopatológico de la fibromatosis gingival puede mostrar las siguientes características:

- Presencia de tejido conectivo con colágeno denso.
- Avascularidad.
- Elongación de los procesos del epitelio gingival.¹⁹

5.5 Hallazgos radiográficos

- Anormalidades esqueléticas como displasia de falanges pulgares-hallux y defectos vertebrales.⁸

6. DIAGNÓSTICO

No existe en la literatura un protocolo para el diagnóstico del síndrome de Zimmermann-Laband, sin embargo en 2010, Lin y colaboradores describieron que se obtiene por medio del historial médico del paciente, así como los datos de crecimiento y manifestaciones clínicas; lo cual debe ser confirmado por un genetista pediátrico en caso de dicho diagnóstico presuntivo.⁴

6.1 Diagnóstico clínico

La fibromatosis gingival debe estar presente para hacer el diagnóstico, y todos los casos reportados incluyeron rasgos faciales bulbosos y anomalías en los dedos de las manos o de los pies, que generalmente se presentan en los primeros meses de vida. La hepatoesplenomegalia, el hirsutismo y la hiperextensibilidad articular son características más variables. Aunque algunos de estos hallazgos sugieren un trastorno de almacenamiento, no se ha descrito ningún defecto bioquímico.²⁰

6.2 Auxiliares de diagnóstico

- Radiografías para detectar defectos en las falanges de manos y pies.
- Mapeo genético¹⁷
- Electroencefalografía en pacientes con epilepsia.⁷

6.3 Diagnóstico diferencial

- Complejo fibromatosis gingival-hipertrichosis-retraso mental.
- Síndrome de Cantú.⁷
- Síndrome de Temple-Baraitser²¹
- Síndrome de Murray-Puretic-Drescher
- Síndrome de Rutherford.
- Síndrome de Cowden.
- Síndrome de Cross.²⁰

7. TRATAMIENTO

No hay un tratamiento específico.²⁰

7.1 Manejo integral del paciente

Se recomienda llevar a cabo tratamientos que mejoren la estética y la función en el paciente, sin embargo no hay efectos a largo plazo de dichas terapéuticas.²⁰

7.1.1 Manejo interdisciplinario del paciente con síndrome de Zimmermann-Laband

- Seguimiento neuropsicológico para tratar el retraso mental
- Tratamiento odontológico.
- Tratamiento farmacológico para convulsiones.⁷
- Se recomienda el asesoramiento genético para casos aislados.²⁰

7.1.2 Manejo bucodental del paciente con síndrome de Zimmermann Laband

Holshauzen y colaboradores (2005), mencionan que cuando el agrandamiento gingival es responsable del deterioro de la apariencia y limitaciones para hablar, comer y mantener la higiene oral ideal, la intervención quirúrgica debe ser considerada.¹⁹

Posteriormente Lin (2010), describe como tratamiento en casos de pacientes con SZL, que debe realizarse la gingivectomía y gingivoplastia bajo anestesia general con el objetivo de mejorar la estética y fonación, así como un examen patológico de los tejidos extirpados. ⁴

7.1.3 Opciones de tratamiento bucodental para el paciente con síndrome de Zimmermann-Laband en Odontopediatría

En la actualidad, no existe un protocolo registrado en la literatura, sin embargo, se sugiere el control y seguimiento del paciente con SZL desde el momento en que se recibe el diagnóstico del síndrome, con el objetivo de prevenir patologías y complicaciones en la función de la cavidad oral, así como repercusiones innecesarias en la salud del paciente. (Figura 5).

Medidas preventivas:

- Técnica de cepillado
- Control personal de placa
- Aplicación tópica de fluoruro
- Manejo del espacio
- Revisiones periódicas

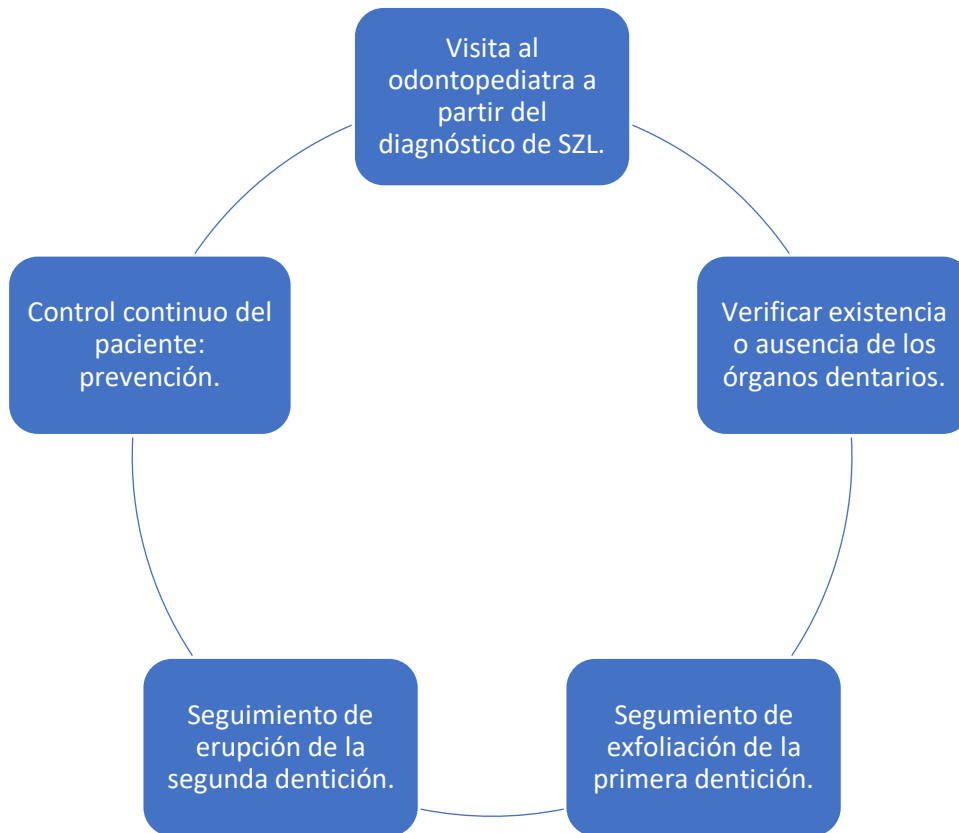


Figura 5. Protocolo de seguimiento sugerido en paciente con SZL. F. D.

CONCLUSIONES

El Síndrome de Zimmermann-Laband es una entidad de escasa prevalencia, por esa misma razón no existe suficiente literatura que sirva como guía al profesional de la salud para tratar al paciente que lo padece.

Por las características propias de éste síndrome, la atención odontológica es imprescindible, ya que contribuirá a recuperar las condiciones óptimas en la boca del paciente con el fin de alcanzar la estética y función adecuadas.

La prevención tiene un papel fundamental para guiar el desarrollo y crecimiento del paciente, de forma que transcurran lo mejor posible, evadiendo la formación de procesos patológicos.

En los pacientes con SZL, es importante plantear un plan de tratamiento interdisciplinario adecuado, en el cual intervengan las distintas especialidades odontológicas con el fin de restaurar integralmente la boca del paciente.

Normalmente, estos pacientes, son diagnosticados y tratados a nivel hospitalario, esto puede dificultar que lleguen a manos del Cirujano Dentista para emplear las terapéuticas preventivas y restauradoras requeridas.

Por estos motivos, el profesional de la salud debe proporcionar la información necesaria a la familia del paciente, para orientarlos en el seguimiento de una ruta clínica adecuada para el tratamiento del paciente a

nivel preventivo, restaurador, psicológico, terapéutico, quirúrgico y de mantenimiento; no sólo hablando de la cavidad oral, si no de la atención multidisciplinaria requerida para todas las características que el síndrome puede manifestar, desde el momento del nacimiento hasta la etapa reproductiva.

En el caso clínico presentado, se resolvió el motivo de consulta por el cual asiste el paciente y se observó la repercusión de la falta de atención odontológica interdisciplinaria de manera temprana en el paciente, mostrando múltiples complicaciones en su estado de salud y llevando consigo, la necesidad de realizar tratamientos complejos e invasivos que pudieron evitarse mediante tratamientos preventivos.

El Cirujano Dentista, debe mantenerse en constante preparación y actualización para ejercer su profesión de la mejor manera; por esta razón, al tener un paciente con alguna condición particular, debe averiguar, estudiar e informarse acerca de ello antes de llevar a cabo un tratamiento. De la misma forma, será su responsabilidad, publicar y difundir la información que pueda dar orientación acerca de entidades que carezcan de la información suficiente para atender de manera adecuada al paciente que lo presente.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Kumar V, Abbas A, Aster J. Robbins y Cotran. Patología estructural y funcional. 9ª Edición. Barcelona, España: Elsevier; 2015. 453pp.
2. Mitchell R, Kumar V, Abbas A, Aster J. Compendio de Robbins y Cotran. Patología estructural y funcional. 9a Edición. Barcelona, España: Elsevier; 2017. 291 pp.
3. Kortüm F, Caputo V, Bauer CK, Stella L, Ciolfi A, Alawi M, et al. Mutations in KCNH1 and ATP6V1B2 cause Zimmermann-Laband syndrome. *Nat Genet* [Internet]. 2015;47(6):661–7pp. Disponible en: <http://dx.doi.org/10.1038/ng.3282>. Consultado en septiembre 2018.
4. Lin Z, Wang T, Sun G, Huang X. Report of case of Zimmermann-Laband syndrome with new manifestations. *Int J Oral Maxillofac Surg*. 2010;39(9):936–40pp.
5. Castori M, Valiante M, Pascolini G, Leuzzi V, Pizzuti A, Grammatico P. Clinical and genetic study of two patients with Zimmermann-Laband syndrome and literature review. *Eur J Med Genet* [Internet]. 2013;56(10):570–6pp. Disponible en: <http://dx.doi.org/10.1016/j.ejmg.2013.08.004>. Consultado en septiembre 2018.
6. Dumić M, Crawford C, Ivković I, Cvitanović M, Batinica S, Dumiaë M, et al. Zimmerman-Laband syndrome: An unusually early presentation in a newborn girl. *Croat Med J* [Internet]. 1999;40(1):102–3pp. Disponible en: <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/9933906>. Consultado en septiembre 2018.
7. Tadini G, Brena M, Gelmetti C, Pezzani L. Atlas of Genodermatoses. Second Edi. Group T& F, editor. Florida: CRC Press; 2015. 159-160 pp.

8. Estévez M, Soraya N. Caso Clínico. Síndrome de Zimmermann Laband. 2005.
9. Laband P, Habib G, Humphreys G. Hereditary gingival fibromatosis. Report of an affected family with associated splenomegaly and skeletal and soft-tissue abnormalities. *Oral Surgery, oral Med oral Pathol.* 1964;17:339–51pp.
10. G. A. Elephantiasis gingivae. Report of an affected family with associated hepatomegaly, soft tissue & skeletal abnormalities. *J All India Dent Assoc.* 1965;37(11):349–53pp.
11. Chodirker BN, Chudley DAE, Toffler MA, Reed MH, Opitz JM, Reynolds JF. Zimmerman-Laband syndrome and profound mental retardation. *Am J Med Genet.* 1986;25(3):543–7pp.
12. Pina Neto JM, Martelli Soares LR, Oliveira Souza AH. A new case of Zimmermann-Laband syndrome with mild mental retardation, asymmetry of limbs, and hypertrichosis. *Am J Med Genet.* 1998;31(3):691–5pp.
13. Van Buggenhout J, Brunner H, Trommelen J, Hamel B. Zimmermann-Laband syndrome in a patient with severe mental retardation. *Genet Couns.* 1995;6(4):321–7pp.
14. Abo-Dalo B, Roes M, Canún S, Delatycki M, Gillessen-Kaesbach G, Hrytsiuk I, et al. No mutation in genes of the WNT signaling pathway in patients with Zimmermann-Laband syndrome. *Clin Dysmorphol.* 2008;17(3):181–5pp.
15. Stefanova M, Atanassov D, Krastev T, Fuchs S, Kutsche K. Zimmermann-Laband syndrome associated with a balanced reciprocal translocation t(3;8)(p21.2;q24.3) in mother and daughter: molecular cytogenetic characterization of the breakpoint regions. *Am J Med Genet Part A.* 2003;117A(3):289–94pp.

16. Chacon-Camacho OF, Vázquez J, Zenteno JC. Expanding the phenotype of gingival fibromatosis-mental retardation-hypertrichosis (Zimmermann-Laband) syndrome. *Am J Med Genet Part A*. 2011;155(7):1716–20pp.
17. Case A, Syndrome Z, Holzhausen M, Gonçalves D, Oliveira F De, Corrêa B, et al. Case Report Supernumerary Teeth Case Report. 2003;1225–30pp.
18. Kim H-G, Higgins AW, Steven RH, Shotaro L, Nicholson L. Candidate Loci for Zimmermann-Laband Syndrome at 3p14.3. *Am J Med Genet Part A*. 2007;143A:107–11pp.
19. Report C, Holzhausen M, Ribeiro FS, Gonçalves D, Oliveira F, Corrêa B, et al. Case Report. 2005; (September):1559–62pp.
20. National Organization for Rare Disorders. NORD. Guide to rare disorders. Philadelphia, PA.: Lippincott Williams & Wilkins; 2003. 214 pp.
21. Mégarbané A, Al-Ali R, Choucair N, Lek M, Wang E, Ladjimi M, et al. Temple-Baraitser Syndrome and Zimmermann-Laband Syndrome: One clinical entity. *BMC Med Genet* [Internet]. 2016;17(1). Disponible en: <http://dx.doi.org/10.1186/s12881-016-0304-4> Consultado en Octubre 2018.
22. Fuente Directa. F. D.

GLOSARIO

1. Dermatoglifo: Análisis de las crestas epidérmicas de las palmas de las manos y de la planta de los pies.
2. Dimorfismos: Variaciones en tamaño y forma.
3. Hallux: Dedo pulgar del pie.
4. Hiperlaxitud: Aumento exagerado de la movilidad.
5. Hipertrofia: Aumento del tamaño de un órgano debido a un aumento del tamaño de las células.
6. Hipoplasia: Desarrollo insuficiente por un menor número de células.
7. Hipotrofia: Reducción del tamaño de un órgano debido a un menor tamaño de las células.
8. Hirsutismo: Exceso en la cantidad de vello, que presenta un crecimiento oscuro y grueso.
9. Macrostomia: Aumento en el tamaño de la boca.

Referencias: Mitchell R, Kumar V, Abbas A, Aster J. Compendio de Robbins y Cotran. Patología estructural y funcional. 9a Ed. Barcelona, España: Elsevier; 2017. 291 p. / Medlineplus.gov [Internet] US: Medlineplus; 2018 [Actualizado 1 Oct 2018; citado 8 oct 2018] Disponible en: <https://medlineplus.gov/spanish/ency/article/007622.htm>

ANEXO: CASO CLÍNICO

Paciente femenino de 15 años de edad, ingresa a la Clínica Periférica Venustiano Carranza con motivo de consulta “dificultad a la masticación”. (Figura 6).

Se realizó historia clínica donde se registra presencia de Síndrome de Zimmermann-Laband diagnosticado a nivel hospitalario a los 2 años de edad, por medio de manifestaciones clínicas, antecedentes heredo-familiares, estudios radiográficos y genéticos.



Figura 6. Paciente con síndrome de Zimmermann-Laband. F. D.

En la imagen se muestra un paciente con dimorfismos en rasgos faciales, cejas gruesas, pestañas largas, labios gruesos, macrostomía, fisuras palpebrales inclinadas, nariz grande y de forma bulbosa y mordida abierta anterior.

◆ Antecedentes:

Antecedentes personales patológicos.	Antecedentes heredo-familiares.	Antecedentes terapéuticos.
<ul style="list-style-type: none">• Síndrome de Zimmermann-Laband.• Crecimiento gingival con 13 años de evolución.	<ul style="list-style-type: none">• Padre con SZL• Tías paternas con SZL	<ul style="list-style-type: none">• Cirugía gingival resectiva a los 6 y 12 años de edad.

◆ Características intraorales:

- ✓ Agrandamiento gingival.
- ✓ Crecimiento de tejido óseo atípico.
- ✓ Inflamación y sangrado de encías (gingivitis).
- ✓ Lesiones cariosas.
- ✓ Malposiciones dentarias. (Figura 7, 8).
- ✓ Control Personal de Placa inicial 98.2%



Figura 7. Características intraorales paciente con SZL. F. D.

Imagen 7A y 7B: Fotografía del maxilar y mandíbula, donde se muestra agrandamiento gingival pronunciado en la zona anterior, gingivitis y malposiciones dentarias.

Imagen 7C: Fotografía lateral de la zona anterior del paciente, donde se muestra, mordida abierta y protrusión dentaria.



Figura 8. Características intraorales paciente con SZL. F. D.

En la imagen, se observan fotografías intraorales donde se muestra inflamación en los tejidos y crecimiento atípico de tejido óseo y gingival, así como maloclusión y caries.

◆Auxiliares de diagnóstico.

- Tomografía Axial Computarizada. (Figura 9, 10).

Líneas de corte:

- Para observar los grosores de crecimiento atípico en tejido óseo y gingival, se realizó un corte transversal en el hueso maxilar, seccionando a la mitad el proceso alveolar.

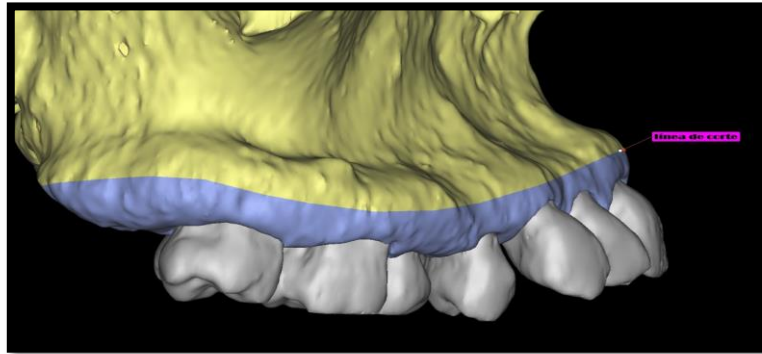


Figura 9. Línea de corte transversal del maxilar. F. D.

- Para hacer las mediciones correctas necesarias para la intervención quirúrgica, se realizó un corte transversal en el hueso mandibular 2mm por debajo del margen gingival.

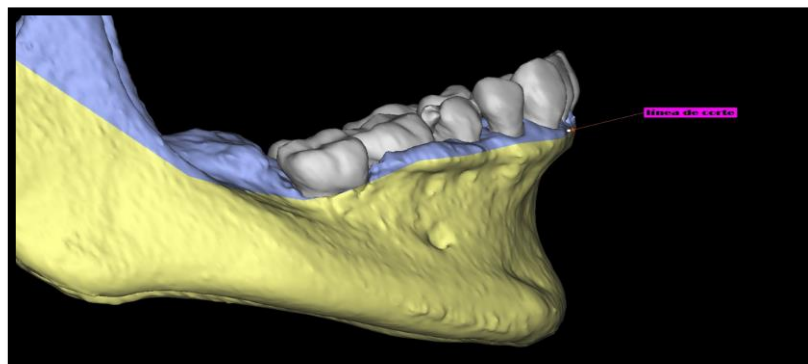


Figura 10. Línea de corte transversal de la mandíbula. F. D.

- Valores de crecimiento exacerbado de tejido óseo:

▫ En el corte transversal del maxilar, se observa un crecimiento atípico de tejido óseo, en un intervalo de 0.41mm como valor mínimo en la zona anterior y un valor máximo de 5.14mm en zona de molares. (Figura 11).

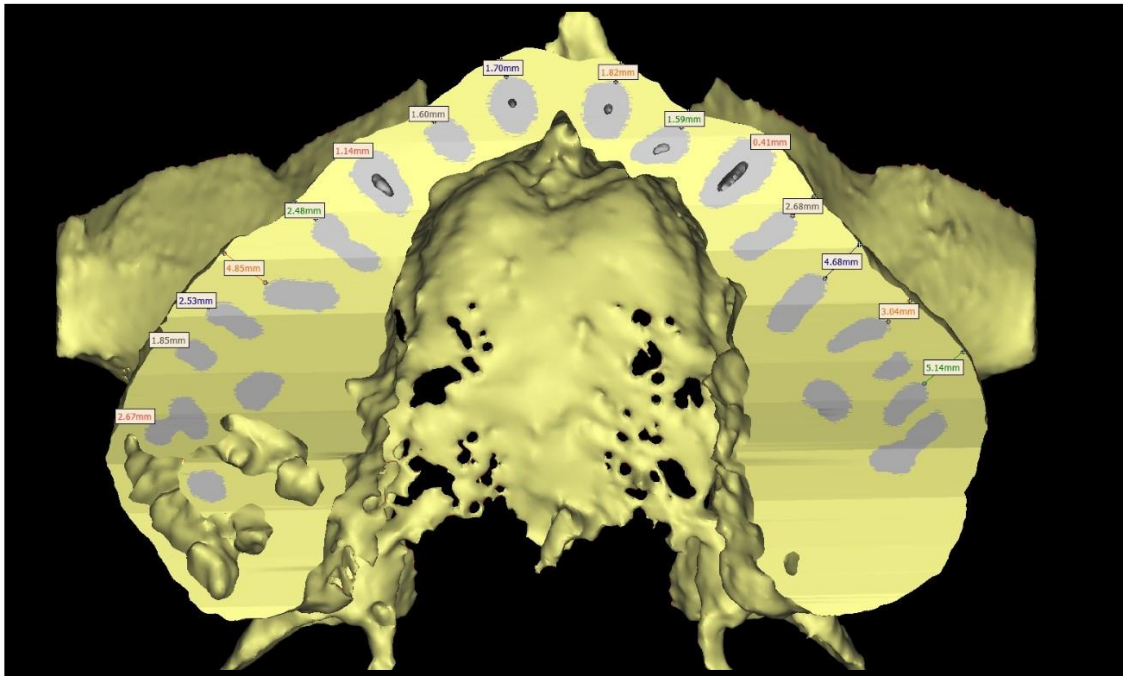


Figura 11. Corte transversal maxilar. F.D.

◆ Diagnóstico bucodental:

Se realizó control personal de placa y sondeo periodontal, por medio de lo cual se diagnosticó gingivitis asociada a biopelícula.

El paciente presenta fibromatosis y crecimiento gingival atípico, así como caries en zona de premolares y molares.

A la exploración, se encontró maloclusión; mordida abierta anterior, giroversión de premolares y malposición dentaria generalizada. (Figura 12).



Figura 12. Diagnóstico bucal integral. F. D.

◆Plan de tratamiento:

Como primer paso, se realizó control personal de placa con el fin de disminuir la inflamación y carga bacteriana a nivel gingival, seguida de una fase quirúrgica periodontal.

Posteriormente, se planeó tratamiento de Operatoria dental en los dientes 14, 15, 16, 17, 24, 25, 26, 27, 35, 36, 37, 45, 46 y 47; así como aplicaciones tópicas de fluoruro.

Se remitió al paciente para hacer diagnóstico y tratamiento ortodóncico. El paciente deberá presentarse a revisiones periódicamente hasta disminuir los factores de riesgo a caries y patologías intraorales. (Figura 13).

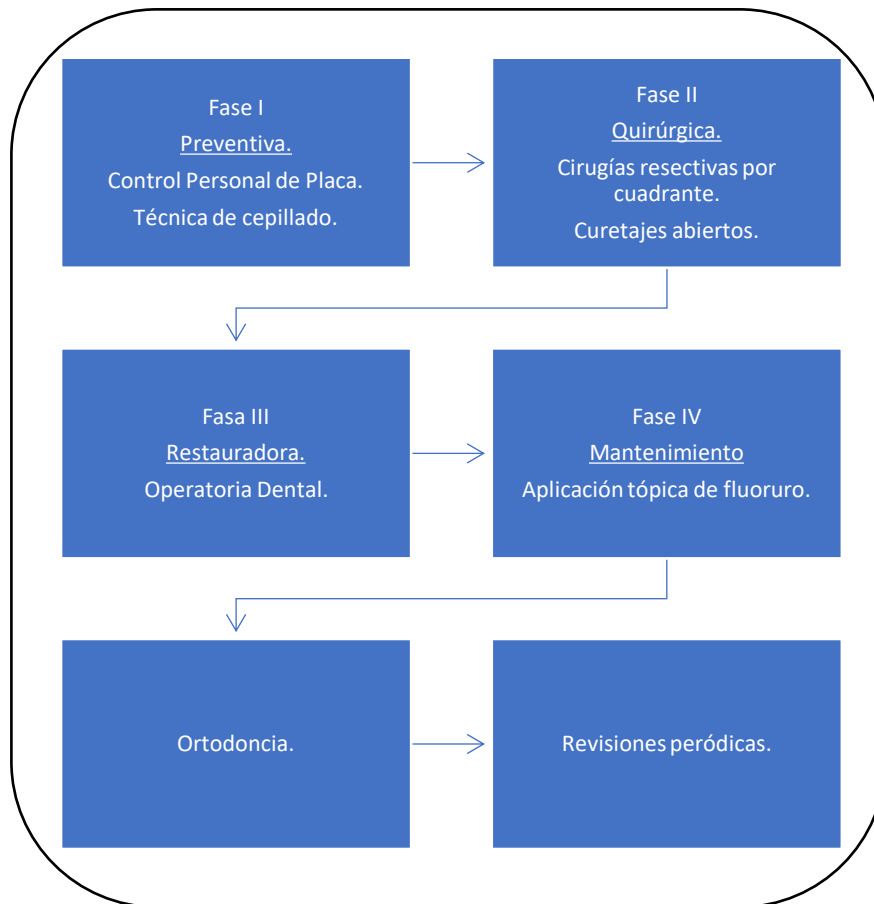


Figura 13. Plan de tratamiento interdisciplinario. F. D.

◆ Gingivectomía (Figura 14):

1. Anestesia local: Mepivacaína al 2%, técnica regional.
2. Mediciones gingivales: De 2mm a 5mm de tejido gingival excedente, se marcaron puntos sangrantes.
3. Diseño y levantamiento de colgajo: Se diseñó un colgajo de espesor total.
4. Osteotomía: Con pieza de baja velocidad e irrigación con solución fisiológica.
5. Puntos de sutura interproximales: Puntos de sutura simples con seda 00 y 000.
6. Se medicó con analgésico (Ketorolaco 10mg por 2 días y posteriormente, ibuprofeno 400mg por 3 días).
7. Se medicó con antibiótico (Clindamicina 600mg por 7 días).
8. Revisión post-operatoria a los 7 y 14 días.



Figura 14. Tratamiento quirúrgico inicial en paciente con SZL. F. D

◆ Resultados (Figura 15, 16):

Análisis comparativo.

- ✓ Espesor de tejido gingival disminuido (de 2mm a 5mm en sentido vertical y de 1mm a 5mm en sentido horizontal).
- ✓ Espesor de tejido óseo remodelado.
- ✓ Coronas clínicas expuestas.

Antes.



Figura 15. Condiciones intraorales prequirúrgicas paciente con SZL F. D.

Después.



Figura 16. Condiciones intraorales post-quirúrgicas paciente con SZL F. D.

El paciente continuará con su ruta clínica y plan de tratamiento, según lo programado.